

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1963

THÈSE

N°
977

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Jean-Claude GARDES

né le 28 Avril 1937 à CASTELJALOUX (L & G)

Présentée et soutenue publiquement le : 1963

A PROPOS D'UN CAS DE FIBROME DU DIAPHRAGME

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES TUMEURS PRIMITIVES DU DIAPHRAGME.

Président : M. DEPARIS, Professeur

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1963

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Jean-Claude GARDES

né le 28 Avril 1937 à CASTELJALOUX (L & G)

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS D'UN CAS DE FIBROME DU DIAPHRAGME

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES TUMEURS PRIMITIVES DU DIAPHRAGME.

Président : M. DEPARIS, Professeur

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR } Gaston CORDIER

2^e ASSESSEUR } Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.)
	{ SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.)
	{ BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.)
	{ DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
	{ POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2^e CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin LEGER (L.)
	Cochin ABOULKER (P.)
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Pitié CORDIER (G.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière SICARD (A.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	Tenon OLIVIER (Cl.)
	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARGHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Boucicaut MILLIEZ (P.)
	Broussais LENÈGRE (J.)
	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Cochin BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Lariboisière SÈZE (S. de)
	Pitié DREYFUS (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	Saint-Antoine KOURILSKY (R.)
	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes) MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	GOSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Sémiologie médicale	DOMART (A.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine

{ BOUR (H.)
LHERMITTE (F.)
PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (G.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch. GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.) BARBIER (P.) pr. s. ch.
Bactériologie	CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.) BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRÜH (J.) JEROME (H.)
Biochimie médicale	
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	GIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.) BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Hématologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Histologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hydrologie	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.) SAPIN-JALOUSTRÉ (H.)
Hygiène	BASTIN (R.) Pr. s. ch. DUPONT (V.)
Maladies infectieuses	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine légale	ALBAHARY (C.) PERTUISSET (B.) LAPRESLE (J.)
Médecine du travail	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (G.) THOYER-ROZAT (J.)
Neuro-chirurgie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)
Neurologie	
Obstétrique	
Ophthalmologie	

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) GERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.) BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHEL (G.)
Pathologie expérimentale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pathologie médicale	LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Pédiatrie-Puériculture	

	MM.		MM.
Pharmacologie	{ BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch.	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	{ DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	{ DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Physique médicale	{ GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl.) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Pneumo phthisiologie	{ KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	{ CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
		Urologie	{ AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)	{ BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque		
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)	
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)	
Bibl'othécaire	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A toute ma famille

en témoignage de ma profonde
affection



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550217_0038

A Monsieur le Professeur Deparis

qui a bien voulu me faire
l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.
Qu'il trouve ici le témoignage
de ma reconnaissance et de mon
profond respect.

A Monsieur le Docteur Jean Delanare

Qu'il trouve ici l'expression
de ma profonde gratitude pour
ses conseils et le bienveillant
accueil qu'il m'a réservé.

A Madame Le Tessier et Madame Raymonde Berthe

Avec toute mon affection, en
remerciement de leurs conseils
et de leur aide pendant mes
études médicales.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Docteur Nardi

Monsieur le Professeur Deparis

Monsieur le Professeur agrégé Robey

Monsieur le Professeur Marcel Morin

Monsieur le Professeur Julien Marie

A PROPOS D'UN CAS DE FIBROME DU DIAPHRAGME ...

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES TUMEURS PRIMITIVES DU DIAPHRAGME

I N T R O D U C T I O N

En 1868, au mois de Juin, à la Société Anatomique de Paris, présidée par Monsieur CRUVEILHIER, après que le Docteur MAGNIAUX ait présenté l'observation d'un cas de canard à trois pattes, M. GRANCHE faisait la communication suivante :

"découverte d'une tumeur végétante du centre phrénique du diaphragme trouvée à l'autopsie d'un homme mort dans le service de Monsieur CUSCO à la suite d'une fracture de jambe. Cette tumeur, qui forme une plaque épaisse, inégale et dure, à la surface convexe du diaphragme, est constituée par des fibres conjonctives, quelques noyaux et des sels calcaires. Il s'agit là d'un fibrome. La face convexe du foie présente aussi quelques petits noyaux disséminés de même nature".

Telle était la première observation de fibrome du diaphragme, affection rare s'il en est, puisque nous n'avons relevé dans la littérature mondiale que trois autres cas de fibrome et trois cas de fibromyomes, sur un total de cinquante huit observations de tumeurs primitives du diaphragme.

Nous nous proposons dans la présente étude :

1)- Dans une première partie :

de rapporter l'observation d'une de nos malades présentant un fibrome du diaphragme. Nous voudrions avant tout montrer les difficultés que nous avons rencontrées pour poser ce diagnostic, faisant ressortir par là-même la nécessité qu'il y a de recourir aux examens complémentaires, en particulier radiographiques.

2)- Dans une deuxième partie :

nous ferons un tour d'horizon des tumeurs primitives du diaphragme, parmi lesquelles s'intègre notre observation.

Première Partie

A PROPOS D'UN CAS DE FIBROME DU DIAPHRAGME ...

Madame Font... Fernande, âgée de 48 ans, domiciliée à Bois-Colombes dans la Seine, entre dans le service de cardiologie du Centre Médico-Chirurgical Foch à Suresnes, le 25 juillet 1962, adressée par son médecin traitant. Ce dernier, à l'occasion d'un épisode douloureux hémithoracique gauche associé à une dyspnée, avait fait pratiquer une radiographie pulmonaire. Constantant l'existence d'une opacité étendue de la base gauche, il nous l'avait adressée.

HISTOIRE DE LA MALADIE

1)- Le 19 juillet 1962

- La malade, qui voyageait en voiture, ressent brusquement un point de côté thoracique, gauche, postérieur, bas situé.
- Cette douleur n'est accompagnée d'aucun autre symptôme: la malade ne tousse pas, ne présente pas de dyspnée, ne frissonne pas, ne se sent pas fébrile.
- Dans les jours qui suivent, la douleur irradie progressivement en hémicinture, atteignant en avant le flanc gauche.
- Elle évolue par paroxysmes, le maximum douloureux se situant dans la nuit du 23 au 24 juillet.
- Le 24 au matin, elle fait appeler son médecin, qui fait pratiquer un cliché thoracique et l'adresse alors dans le service.

2)- Le 25 juillet 1962

Admission aux urgences où l'interne de garde note :

- absence de fièvre
- pouls régulier à 88
- tension artérielle à 18 - 10
- matité de la base gauche
- diminution du murmure vésiculaire
- les vibrations vocales ne passent pas dans l'hénithorax gauche
- l'espace de Traube est nat
- le reste de l'examen sonatique est normal
- aucune notion de traumatisme récent ni de syndrome hémorragique.

ANTECEDENTS

1)- Antécédents personnels

- Depuis un an environ, la malade signale l'existence d'une dyspnée d'effort et devait s'arrêter au troisième étage alors qu'elle montait facilement cinq étages. Cette dyspnée avait présenté une recrudescence depuis un mois
- Aucun autre antécédent pathologique notable; quelques épisodes bronchitiques banaux, peut-être plus intenses l'hiver dernier.
- Il n'a jamais été fait de radiographie pulmonaire
- Une grossesse normale
- Pas d'intoxication alcool-tabagique

2)- Antécédents familiaux

- Le père de la malade est décédé à l'âge de 64 ans d'une insuffisance cardiaque globale
- Sa mère est décédée à 65 ans, hémiplégique
- Ses deux frères, enfin, sont parfaitement bien portants

A L'EXAMEN CLINIQUE

Le 26 juillet 1962, on notait :

1)- Etat général

- température normale

- légère asthénie
- pèse 76 kg pour 1,66 m.
- pas de notion d'amaigrissement récent

2)- Examen pulmonaire

- L'inspection montre des mouvements respiratoires normaux dans leur rythme et leur amplitude; l'inspiration semble peut-être limitée et la malade signale une nette recrudescence de sa douleur thoracique lors de l'inspiration profonde. Aucune déformation thoracique.
- La palpation retrouve l'abolition des vibrations vocales sur la quasi totalité de l'hémithorax gauche
- À la percussion, il existe une matité franche et ligneuse de la base gauche remontant environ jusqu'à la pointe de l'omoplate.
- À l'auscultation, le murmure vésiculaire est aboli à la base et persiste seulement au sommet gauche.
- Sous anesthésie locale, une ponction exploratrice est pratiquée et révèle deux faits importants :
 - . l'absence totale de liquide pleural
 - . la sensation de pénétrer dans une substance de consistance molle ne contenant aucun liquide et ne saignant pas.
- La radioscopie montre une opacité de la base gauche, parfaitement mobile avec la respiration, s'abaissant à l'inspiration, s'élevant à l'expiration; le jeu des coupes diaphragmatiques est normal; enfin, cette opacité ne bat pas et n'est pas pulsatile, contrairement au bord droit du cœur dont on distingue parfaitement les mouvements.
- Les radiographies pulmonaires standard, de face et de profil, montrent parfaitement cette opacité, comme on le voit sur les clichés ci-après. Cette opacité est homogène; on ne distingue aucun tissu parenchymateux pulmonaire au-dessus de la coupole diaphragmatique gauche; le parenchyme du sommet gauche paraît normal; fait important, la limite supérieure de l'opacité est convexe vers le haut, ce qui va théoriquement à l'encontre d'une éventuelle collection liquidienne; cette limite supérieure est très régulière, parfaitement limitée et séparée du parenchyme sain, elle coupe les cinquième et sixième espaces intercostaux; la trachée est déviée vers la droite, de même que l'ensemble de l'opacité médiastinale; le parenchyme du côté opposé est apparemment sain, on ne distingue aucun signe d'épanchement pleural. (Photos).

3)- Examen cardio-vasculaire

- La tension artérielle est à 16-9
- Le pouls est à 88
- Les bruits du coeur sont normaux dans leur intensité, le rythme cardiaque est régulier; il existe, au foyer aortique, un petit souffle systolique
- Les artères périphériques sont parfaitement bien perçues
- L'électrocardiogramme ne révèle aucune anomalie de la morphologie des complexes ventriculaires et confirme l'existence d'un rythme sinusal.

4)- Examen de l'abdomen

- Dans son ensemble, l'abdomen est parfaitement souple, légèrement météorisé
- Malgré l'importance du panicule adipeux, il semble à peu près certain qu'il n'existe aucune masse anormale, en particulier dans l'hypochondre gauche, où la rate n'est pas perçue.
- Le foie est de volume normal
- Il n'y a pas de circulation collatérale
- Le toucher rectal est normal

5)- Le reste de l'examen somatique

est normal :

- Il n'y a pas d'adénopathie palpable
- Les seins et la thyroïde sont normaux
- L'appareil génito-urinaire est normal
- Insistons enfin sur l'absence totale de signes ostéo-articulaires: il n'existe aucune douleur spontanée des articulations qui sont macroscopiquement et fonctionnellement normales; il n'y a pas d'hippocratisme digital.

/ EXAMENS COMPLEMENTAIRES /

1)- Examens de laboratoire

- Urée: 0,30 g/l
- Glycémie: 1,05 g/l - pas de sucre ni d'albumine dans les urines
- Vitesse de sédimentation : 21-50
- Numération formule sanguine :
 - . 3.830.000 hématies

- 6.400 leucocytes dont : 59% de polynucléaires neutrophiles
 - 0% de " éosinophiles
 - 1% de " basophiles
 - 28% de lymphocytes
 - 12% de monocytes

- Valeur globulaire : 1,10
- Hémoglobine : 80%
- Bordet Wasserman : négatif
- Cholestérol total : 1,7 g/l
 - estérifié : 1,2 g/l
- Taux de prothrombine : 73%
- Temps de Howell en tube siliconé : 12 minutes
- Fond d'oeil : normal
- Cuti-réaction et intradermo réaction à la tuberculine à 10 unités négatives
- Absence du Bacille de Koch à l'examen direct après homogénéisation des crachats. Cet examen sera répété trois fois.
- A l'examen cyto-bactériologique de l'expectoration :
 - nombreuses cellules bucco-pharyngées
 - assez nombreux polynucléaires
 - pas d'éosinophiles constatés
 - nombreux Cocci Gram positif en diplocoques en chainettes
 - pas de bacille Gram négatif
 - nombreux filaments mycéliés
 - présence de levures et de spirochètes

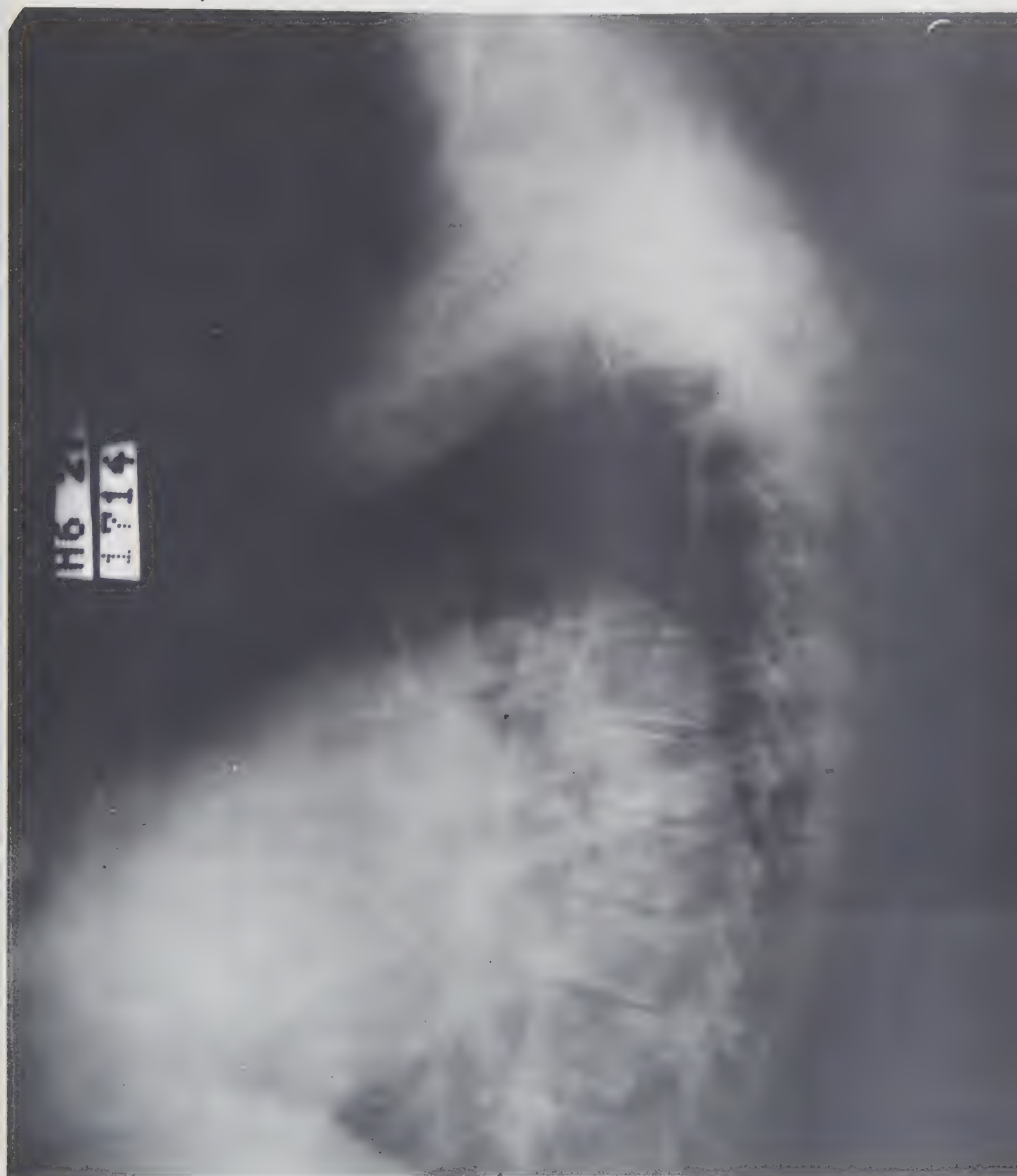
2)- Des tomographies pulmonaires

de face et de profil sont pratiquées le 27 juillet :

- de face, on retrouve sur toutes les coupes depuis 6 cm du plan postérieur une opacité dense et homogène, à bord supérieur régulièrement convexe au sein de laquelle on ne distingue aucune cavité. A onze centimètres, sur le plan de la bifurcation trachéale, on distingue nettement la déviation trachéale vers la droite; il semble par ailleurs exister une déviation vers le haut et une compression de la bronche souche gauche, donnant une image en biseau, ce dernier étant taillé aux dépens du bord inférieur, attestant donc d'une compression à ce niveau (schéma).



Cliché thoracique standard : Face



Cliché thoracique standard : Profil

- de profil, on retrouve sur toutes les coupes la même opacité à bord supérieur convexe d'avant en arrière, parfaitement homogène, la limite inférieure semble correspondre à la coupole diaphragmatique gauche.

3)- Un pneumo-péritoine

- est pratiqué le 4 août, dans le but d'éliminer une éventuelle éventration diaphragmatique gauche. Il faut souligner que si une telle éventration avait existé et livré passage à des viscères abdominaux, on aurait théoriquement dû constater, sur les radiographies précédentes, des images aériques témoignant de la présence d'un viscère creux intra thoracique; par ailleurs, on se **serait** mal expliqué la limite supérieure si régulièrement convexe.
- un pneumopéritoine est donc pratiqué pour lever le doute, et surtout pour savoir si cette opacité était due à une masse intrathoracique ou infra abdominale repoussant, dans ce dernier cas, la coupole diaphragmatique vers le haut, et donnant donc dans ce cas une limite supérieure convexe.
- On constate (photo) sur le profil gauche que la coupole diaphragmatique gauche est parfaitement en place.

4)- Une bronchoscopie

est pratiquée le 7 août. Voici le compte-rendu :

" Compression extrinsèque très importante de la bronche souche gauche qui apparaît très pulsatile. L'éperon primaire de la lobaire supérieure est mince, la lobaire inférieure est perméable. On ne peut plonger l'optique à 60 dans la lobaire supérieure, étant donné les très importantes pulsations enregistrées qui font redouter l'extrême proximité de l'aorte ou l'existence d'un anévrysme. Cette raison amène à ne pas pratiquer de biopsie. "

En résumé :

On se trouve en présence d'une malade de 48 ans dont les signes fonctionnels essentiels sont une dyspnée ancienne et une douleur thoracique gauche, chez qui les examens cliniques et paracliniques permettent de conclure à l'existence vraisemblable d'une masse tumorale intrathoracique, régulière, comprimant la bronche souche gauche, reposant sur le diaphragme, refoulant le poulmon vers le haut, et la masse cardiaque vers la droite. Cette tumeur est intra ou extrapleurale (le dia-

gnostic exact du siège aurait pu être fait, comme on le verra dans la deuxième partie, en ayant recours à un pneumothorax artificiel gauche).

Compte tenu :

- de la taille volumineuse de la tumeur
 - de la suppression fonctionnelle pulmonaire gauche qu'elle entraîne, redoutable en cas d'infection pulmonaire sévère
 - du doute quant à sa nature histologique exacte (bénigne ou maligne ?),
- On décide d'intervenir chirurgicalement.

OPERATION ET SUITES OPERATOIRES

1)- Compte-rendu opératoire

- Intervention pratiquée le 9 août 1962 par Monsieur le Docteur TOTY -
Assistant: Monsieur le Docteur DIALLO.
- Anesthésie générale sous intubation (pentothal, curare, protoxyde, oxygène, dolosal)
- "Thoracotomie par le cinquième espace intercostal gauche, plèvre libre; la masse tumorale se présente d'enblée; elle est dure, bien limitée et évoque macroscopiquement l'aspect d'un neurinome; il n'y a aucune communication dans la gouttière postérieure avec la région rachidienne, soit avec le nerf intercostal, soit avec le système sympathiques; par contre, la masse repose sur le diaphragme auquel elle adhère par une sorte de méso long de 4 centimètres, large de 1,5 centimètre, de la surface d'une pièce de cinq francs; section du pédicule sur clamp, suture; le parenchyme pulmonaire se réinsufflé convenablement; quelques fuites aériennes sont aveuglées par des surjets au catgut double zéro; aucune anomalie médiastinale n'est constatée; fermeture sous couvert d'un double drainage; poids de la tumeur: 2 kilogrammes".

2)- Suites opératoires

Elles sont très simples :

- Dès la fin de l'intervention les deux drains sont mis en aspiration à -40, leur perméabilité est régulièrement vérifiée
- Deux jours après l'intervention, ablation des deux drains; le premier lever est autorisé pendant 15 minutes et bien supporté



TOMOGRAPHIES.

De face à 11 cm. on note :

- la déformation et la déviation de la clarte trachéale.
- l'opacité homogène à limite supérieure convexe de l'hémi-thorax gauche.
- la compression du bord inférieur de la bronche souche gauche.

- Dix jours après l'intervention, ablation des fils
- La malade a constamment été apyrétique, recevant pendant les quatre jours qui ont suivi l'intervention deux millions d'unités de pénicilline et un gramme de streptomycine
- Elle quitte le service le 27 août avec la radio de contrôle ci-après, attestant d'une parfaite reexpansion du parenchyme pulmonaire.

HISTOLOGIE

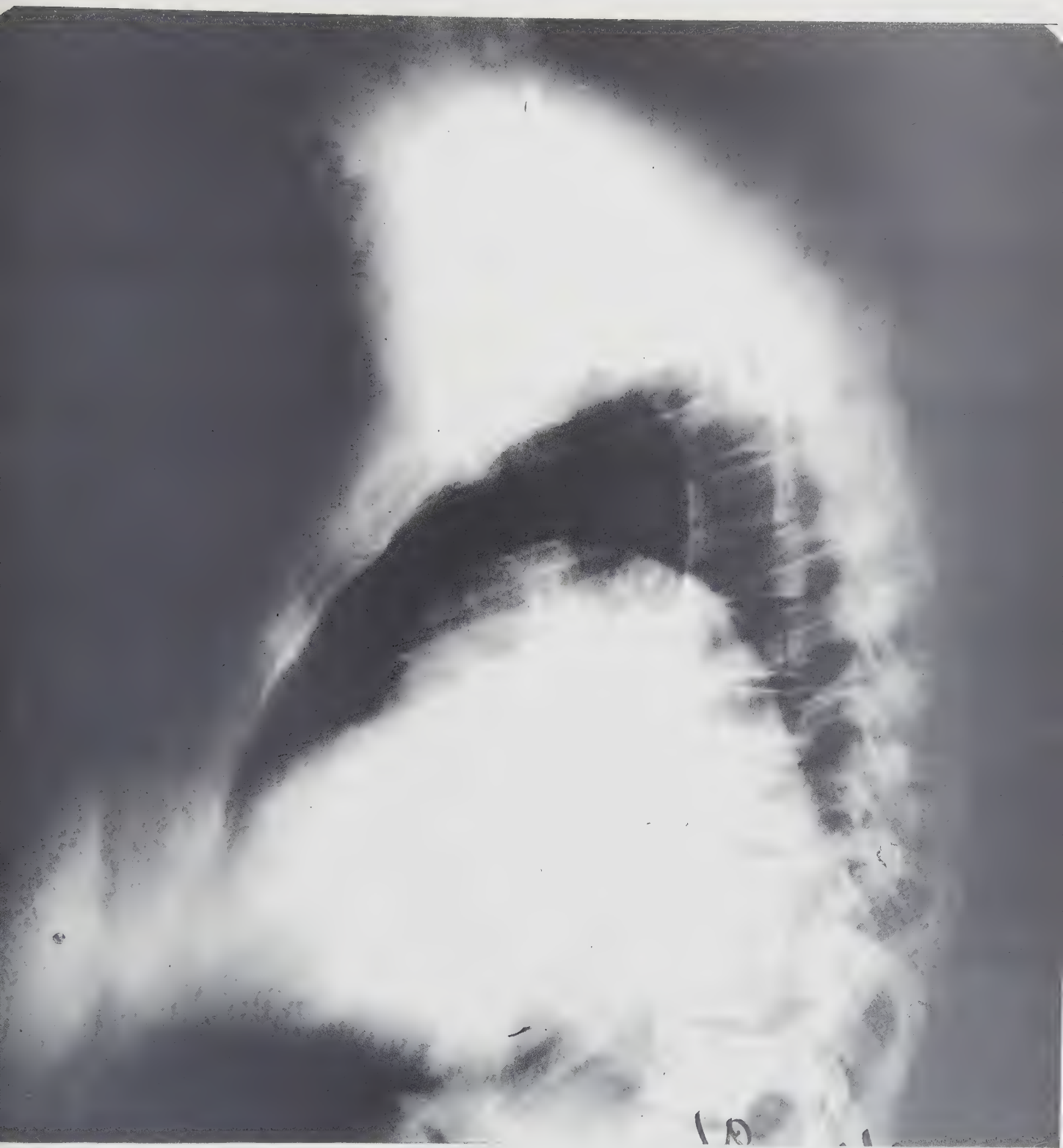
Examen histologique pratiqué par Madame le Docteur BASSET :

" Les fragments prélevés en différents points de la tumeur montrent un aspect similaire: ils sont constitués en majorité par un lacis dense d'épaisses bandes de collagène séparées par des éléments cellulaires en nombre relativement faible, généralement de forme allongée. On note également la présence de quelques éléments inflammatoires dispersés. Les sections vasculaires sont assez nombreuses, leur paroi est normale. En quelques points, le tissu est un peu plus lâche, mais sans que la richesse cellulaire augmente considérablement. On ne note ni activité mitotique, ni anomalies cytologiques marquées, et ces arguments, ajoutés à l'abondance du collagène, incitent à interpréter cette tumeur, malgré son volume, comme non maligne, et de nature fibromateuse. " (photos)

CONCLUSION

Il s'agit d'une tumeur, dont la nature exacte fibromateuse, ne fut révélée que par l'examen anatomo-pathologique, découverte à l'occasion d'un épisode douloureux thoracique, survenu récemment chez une femme de 48 ans. Les premières manifestations ne remontent qu'à un an. Extirpation et suites opératoires très simples.

Nous avons revu la malade trois mois plus tard en parfaite santé. Aucun signe pulmonaire fonctionnel ou physique anormal. La dyspnée d'effort a disparu. La radioscopie et la radiographie montrent une cinétique diaphragmatique gauche et une trame pulmonaire normales.



Pneumo-péritoine : Profil

Deuxième Partie

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES TUMEURS PRIMITIVES DU DIAPHRAGME

INTRODUCTION

Les tumeurs primitives du diaphragme sont rares. Dès 1931, BINNEY (arch. of surgery 94,524) en avait réuni quatre cas. En 1946, SCOTT et MORTON (arch. of path. 41,645) en groupaient vingt neuf observations. En décembre 1950, SANSON et CHILDRESS (J. of Thoracic Surg. 20,901) joignaient deux cas personnels de neurofibrosarcome à quatre autres observations de tumeurs du diaphragme publiées depuis 1946. En 1955, DREWES et WILLMANN relevaient quarante neuf cas dans la littérature et y rajoutaient deux cas personnels. KOSS et REITTER, en 1959, signalent six nouveaux cas publiés par DESAIVE et CLOSON, HOLEZINGER, KOSTOLNY, MILANOVIC et RAO, NICHOLSON et WHITEHEAD et enfin par WEISEL. Soit donc au total cinquante sept cas. En 1961, ALIX et OLIVA rajoutent un cas personnel. Actuellement, on connaît donc cinquante huit cas publiés depuis 1868 de tumeurs primitives du diaphragme, notre observation constituant la cinquante neuvième.

Il convient donc d'enblée de souligner la rareté de ces tumeurs, et au sein de celles-ci, de celles de nature fibromateuse.

Nous nous proposons successivement dans cette étude des tumeurs primitives :

- de faire un bref rappel anatomo-histologique du diaphragme
- de classifier en un tableau les tumeurs primitives
- d'esquisser leur étiologie et leur histo-pathologie
- de décrire les principaux signes cliniques révélateurs
- de décrire les moyens que l'on peut mettre en œuvre pour aboutir au diagnostic positif
- de faire quelques remarques particulières sur la symptomatologie de ces tumeurs

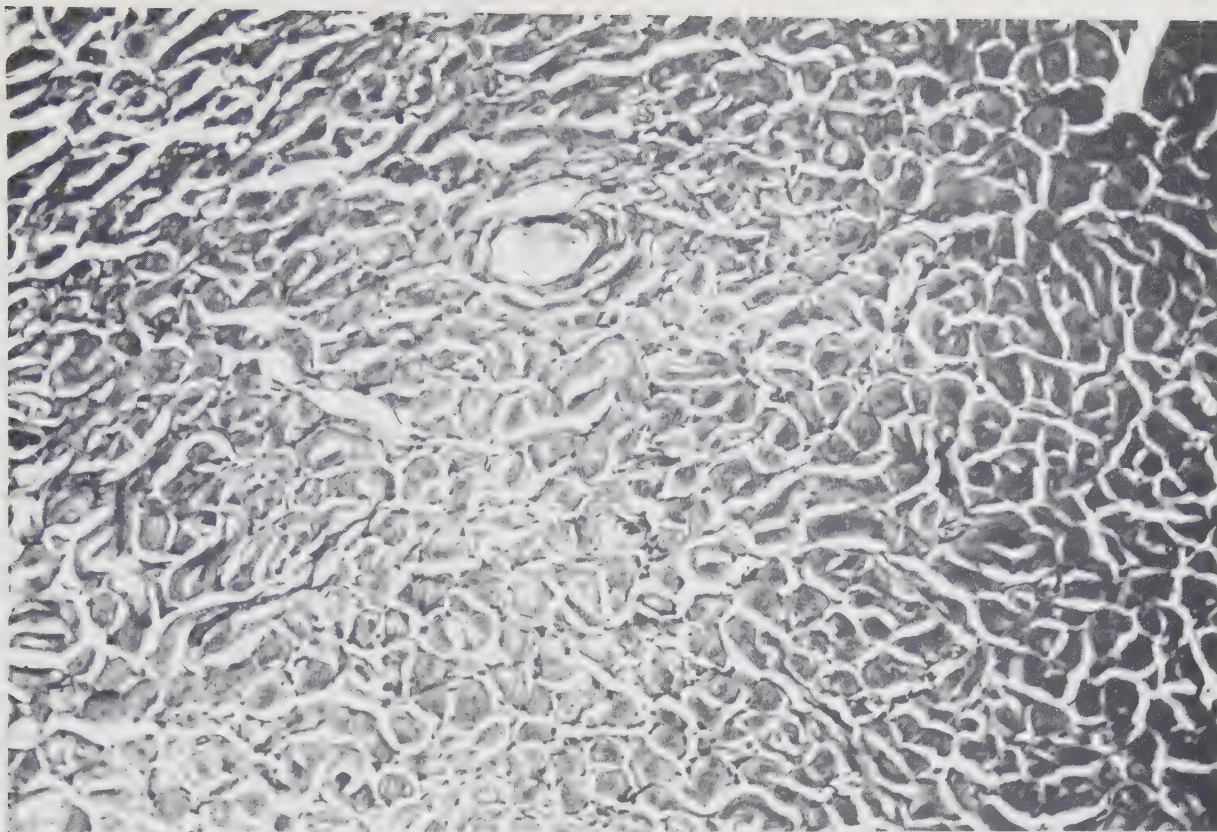
- d'étudier les affections qui entrent dans le cadre du diagnostic différentiel
- de tenter de poser un pronostic
- de proposer, enfin, une thérapeutique.

RAPPEL ANATOMO-HISTOLOGIQUE DU DIAPHRAGME

(BROHEE)

1)- Anatomie

- Chez l'adulte, le diaphragme est une cloison mince et transversale, jetée entre les cavités thoracique et abdominale; il comprend trois faisceaux musculaires situés de chaque côté du centre phrénique :
 - . les faisceaux sterno-xyphoïdiens
 - . les faisceaux costaux
 - . les faisceaux dorso-lombaires
- Le centre phrénique est une lame aponévrotique mince et trifoliée à foliole centrale sur laquelle repose le cœur entouré de son péricarde
- Sur la ligne médiane, dans la moitié postérieure, cette cloison est percée d'un orifice oesophagien et derrière lui d'un orifice aortique. Sur sa portion antéro-interne droite, un orifice laisse passer la veine cave inférieure
- Les points faibles de cette cloison musculo-tendineuse sont :
 - . les orifices par lesquels passent les organes thoraco-abdominaux et principalement l'oesophage
 - . les hiatus musculaires, à savoir :
 - les hiatus entre les faisceaux sternaux droit et gauche
 - les hiatus entre les faisceaux costaux et les faisceaux sterno-xyphoïdiens droit et gauche (Fente de Larey). Ici, se rencontre bien souvent un petit intervalle triangulaire à sommet postérieur. Cet intervalle est dépourvu de tissus musculaires. Les tissus sous pleuraux et sous péritonéaux y sont directement adossés. De petites franges graisseuses font hernie entre les fibres conjonctives.
 - . le hiatus diaphragmatique, où le cul de sac postérieur et inférieur de la plèvre se trouve directement au contact du rein.



Grossissement moyen : montre la structure générale de la tumeur faite de bandes de collagènes et de cellules de forme allongée.



Fort grossissement : sur une zone analogue au cliché correspondant au grossissement moyen, on voit bien la forme allongée des cellules situées dans l'intervalle des fibres collagènes.

2)- Histologie

Une coupe verticale du diaphragme au travers du sommet de la coupole nous fournira cinq couches de haut en bas :

- a)- La plèvre pariétale, formée de cellules endothéliales plus ou moins aplaties, disposées sur un seul plan et parfois garnies d'une bordure en brosse. Cet endothélium repose sur un chorion, ou tissu conjonctif, très riche en fibres élastiques
- b)- Un tissu cellulaire sous séreux où se distingue un peu de tissu adipeux. Très lâche au niveau du sinus costo-diaphragmatique, où la plèvre tient à peine au muscle, il est facilement décollé au doigt jusqu'au centre phrénique. En arrière, dans l'angle costo-vertébral, la plèvre devient très mince et adhérente; une tumeur sous séreuse refoulera facilement cette plèvre à la partie centrale de la coupole musculaire
- c)- Une couche musculaire mince à fibres obliques vers le centre; au centre phrénique, elle se réduira à une couche de fibres tendineuses dirigées en faisceaux
- d)- Un tissu cellulaire péritonéal plus ou moins riche en graisse. S'il est lâche au niveau du muscle, il disparaît vers le centre phrénique. Ici, le péritoine repose directement sans interposition de sous séreuse sur les faisceaux tendineux du diaphragme
- e)- Le péritoine, constitué d'une trame conjonctive fort mince tapissée d'une couche endothéliale de cellules aplaties, minces, à contours polygonaux, disposées en une seule rangée. Cette assise endothéliale possède de petits renforcements intercellulaires auxquels on conserve le nom de puits ou de citernes de Ranvier. Il est bien démontré que ce sont de petits godets coniques de cellules endothéliales, venant au contact des lymphatiques de la région.

3)- Nerf et Vaisseaux

- Vaisseaux

- artères et veines diaphragmatiques **supérieures** (venant de la racine interne)
- artères et veines diaphragmatiques postéro-supérieures (branches de l'aorte thoracique)

- artères diaphragmatiques inférieures (branches de l'aorte abdominale)

- Vaisseaux lymphatiques

Ils sont disposés selon TROTZKAJA en cinq couches: pleurale superficielle, sous-pleurale, musculaire, sous-péritonéale et péritonéale superficielle.

- Nerfs

Rameaux du nerf phrénique exclusivement.

CLASSIFICATION DES TUMEURS PRIMITIVES DU DIAPHRAGME

1)- Classification de CLAGETT et JOHNSON

Cette classification fut faite en 1949 et ne porte donc que sur 29 cas. Nous la retranscrivons toutefois fidèlement car elle a le mérite de montrer en un tableau très simple les principales caractéristiques de ces tumeurs, que nous schématiserons par la suite.

AUTEURS	ANNEE	AGE SEXE	COTE	SYMPTOMES	DIAGNOSTIC	REMARQUES
GRANCHE	1868	? M	?	Non décrits	Fibrome	Découverte d'autopsie
CLARK	1886	65 F	D	Pas de signes en rapport avec la tumeur	Lipome	Découverte d'autopsie
DALZEEL	1887	42 F	D	Toux	Sarcome	A l'autopsie, métastases pulmonaires
ALEXANDER	1896			Non décrits	Fibrosarcome	
KRAMER	1899	54 M	G	Pas de signes en rapport avec la tumeur	Chondrome	Découverte opératoire
GROSS	1911	30 M	D	Douleur thoracique à droite, dyspnée, petite masse souscostale droite	Fibrosarcome	Enlevé chirurgicalement Décès 7 mois après

AUTEURS	ANNEE	AGE SEXE	COTE	SYMPTOMES	DIAGNOSTIC	REMARQUES
BONAHY	1912	24 F	D	Tuméfaction entre les 8°, 9° et 10° côtes	Fibrome	Enlevé chirurgicalement Guérison
SAUERBRUCH	1913	43 F	G	Douleur abdominale. Masse de l'hypochondre gauche prise pour une rate	Fibromyosarcome	Enlevé chirurgicalement Guérison
VAN NESS	1921	63 F	G	Douleur thoracique à gauche surtout à l'inspiration. Cyano-se, dyspnée	Fibrosarcome	A l'autopsie, tumeur de la taille d'une tête d'enfant
BURWILL-HOLMES & BRODY	1932	50 M	D	Pas de signes en rapport avec la tumeur	Angiofibrome	A l'autopsie, découverte d'une tumeur diagnostiquée du vivant mais décès rapide par tuberculose.
MULLER	1933	43 F	D	Non décrits	Sarcome	Découverte d'autopsie Métastases pulmonaires
KIRSHBAUM	1935	47 M	D	Douleur thoracique à gauche, dyspnée, toux, hémoptysie, amaigrissement	Rhabdomyosarcome	Découverte d'autopsie Métastases pulmonaires
KIRSHBAUM	1935	58 M	G	Douleur thoracique. Dyspnée, masse de l'hypochondre gauche	Léiomyosarcome	Découverte d'autopsie Métastases pulmonaires
SODERLUND	1937	50 F	G	Douleur thoracique gauche accrue à l'inspiration. Déformation costale	Lipome	Enlevé chirurgicalement Guérison. Utilisation du pneumopéritoine et du pneumothorax pour le diagnostic pré-opérat.
BALLON & SPECTOR	1939	45 F	G	Non décrits	Lipome	Découverte d'autopsie
CALE & EDWARDS	1939	54 M	D	Douleur de l'épaule et du thorax droits. Diagnostic par pneumopéritoine	Endothéliosarcome	Enlevé chirurgicalement Guérison (?)

AUTEURS	ANNEE	AGE SEXE	COTE	SYMPTOMES	DIAGNOSTIC	REMARQUES
KINSELLA	1939	62 M	D	Masse entre les 6° et 7° côtes sur la ligne axillaire antérieure	Fibromyome	Enlevé chirurgicalement Guérison. Vaisseaux en surface du fibromyome
RYAN	1939	51 F	D	A la radio, ascension de la coupole droite. Ascite libre.	Myosarcome	Découverte opératoire
PEERY & SMITH	1939	14 M	D	Douleur à l'inspiration profonde. Dyspnée Tumeur fixée aux côtes	Rhabdomyo- sarcome	Découverte d'autopsie
PETACCI	1940	43 F	G	Dyspepsie puis douleur thoracique et abdominale.	Fibromyo- sarcome	Découverte d'autopsie
HYMAN & LEDERER	1941	79 F	D	Oedème des membres inférieurs. Ascite. A la radio, épanchement de la base droite	Fibrosarcome	Tumeur encerclant la veine cave inférieure avec thrombose de celle-ci. Découverte d'autop.
ACKERMANN	1942	27 M	D	Douleur de la partie basse du thorax droit. Toux productive. Dyspnée, hémoptysie. Diagnostic par pneumothorax et pneumopéritoine	Fibrosarcome	Métastases pulmonaires Décès post-opératoire
ARKLESS	1942	45 M	G	Douleur inspiratoire Dyspnée, toux. Pneumopéritoine: tumeur sous-diaphragmat.	Rhabdomyo- sarcome	Enlevée chirurgicalement Décès par sarcome de la partie gauche du thorax. Donc probablement sarcome
SOTO	1943	14 M	G	Douleur thoracique Hénothorax	Lipome	Enlevé chirurgicalement Guérison
ROBSON & COLLIS	1944	22 M	D	Douleur à la partie droite du thorax surtout inspiratoire. A la radio, ombre ovale dans la partie basse du thorax.	Kyste	Enlevé chirurgicalement Guérison

AUTEURS	ANNEE	AGE SEXE	COTE	SYMPTOMES	DIAGNOSTIC	REMARQUES
ROSENTHALL & FRISSELL	1945	80 F	D	Non décrits	Mésothéliome	Découverte d'autopsie
VAN ALSTYNE	1945	7 J. F	D	Nouveau-né dyspnéique Radio: ombre triangulaire adjacente au diaphragme droit	Hémangio- endothéliome	Découverte à l'autopsie Tumeur entourée de vaisseaux.
KLASSEN, RATON & BEMEN				Symptômes d'ostéo- arthropathie, toux. A la radio, opacité de la base droite.	Neurofibrome	Enlevé chirurgicalement Guérison
BRANWOOD & GLAZEBROOK	1946	42 M	D	Douleur de l'hypo- chondre droit. Toux. Hémoptysie	Sarcome à cellules mixtes	Découverte d'autopsie. Métastases aux côtés, aux poulmons, à l'aorte.

2)- Classification de KOSS et REITTER

Faite en 1959, elle est plus complète puisqu'elle porte sur cinquante sept cas.
Nous la retranscrivons ici :

<u>Tumeurs bénignes</u>		<u>Tumeurs malignes</u>	
- Tératome	1	- Sarcome indifférencié	3
- Tumeur kystique	5	- Fibrosarcome	8
- Fibrome	2	- Fibromyosarcome	1
- Fibromyome	2	- Leiomyosarcome	1
- Fibrolipomyome	1	- Neurofibrosarcome	2
- Rhabdomyofibrome	1	- Sarcome à cellules rondes	1
- Angiofibrome	1	- Sarcome polymorphe	3
- Neurofibrome	2	- Sarcome à cellules mixtes	1
- Lipome	7	- Tumeur myeloblastique	1
- Chondrome	1	- Mésothéliome	1
- Lymphangiome	2	- Fibroangioendothéliome	1
- Neurinome	1	- Hémangioendothéliome	1
- Adénome hépatique (?)	1	- Adénocarcinome hépatique (?)	1
- Adénome surrénalien (?)	1		
Total	29		28

3)- Place des fibromes dans les tumeurs primitives du diaphragme

- Elle est évidemment très restreinte puisque, si nous incluons notre cas, on trouve donc quatre fibromes pour cinquante neuf tumeurs primitives, soit environ 6,8%.
- Les trois cas de fibrome déjà publiés sont ceux de :
 - GRANCHE en 1868, déjà cité
 - BONAMY en 1912
 - WHITEHEAD en 1958

Nous allons résumer ces deux derniers cas.

4)- L'observation de BONAMY en 1912

a)- Observation

" Madame B..., âgée de 34 ans est venue me consulter à l'hôpital Goffin en juillet 1912 pour une tumeur de l'hypochondre droit développée insidieusement, sans occasionner de troubles graves. La malade ne s'est aperçue de la présence de cette tumeur qu'en septembre 1911 après la délivrance d'une grossesse normale. Cette tumeur, arrondie, dure, indolore, de volume d'une tête de fœtus, siège le long du bord oblique des 8ème, 9ème et 10ème cartilages costaux du côté droit. Je pense qu'il s'agit d'un kyste hydatique du foie et la malade entre à l'hôpital le 18 juillet. Mais au bout de quelques jours d'observation, une congestion pulmonaire de la base droite se déclare, ce qui fait surseoir à l'opération.

La malade quitte mon service le 31 juillet, au moment de mes vacances pour y rentrer de nouveau le 15 octobre dernier.

Rien d'intéressant à noter dans les antécédents héréditaires ou personnels de la malade.

C'est une femme forte, vigoureuse, ayant toujours joui d'une excellente santé.

Elle n'a jamais présenté ni ictère, ni symptômes d'une intoxication echinococcique quelconque.

Elle se plaint simplement de sentir une grosseur qui déborde sous les côtes droites et qui lui amène, dit-elle, des douleurs dans tout le côté jusqu'à l'épaule droite.

La tumeur ne semble avoir augmenté de volume depuis juillet. Elle est nettement globuleuse et soulève manifestement les côtes pour venir faire saillie au-dessous d'elles. La peau qui la recouvre est normale sans hypervascularisation aucune. La tumeur est nettement mate et sa matité semble se confondre avec celle du foie qui paraît augmenté de volume. La fluctuation y semble évidente et bien que la recherche du frémissement hydatique soit négative, bien que les autres signes des kystes hydatiques fassent défaut, par élimination et d'accord avec de nombreux confrères et chirurgiens, je pose le diagnostic de kyste hydatique du foie, développé principalement aux dépens de la face antéro-supérieure de l'organe. J'ajoute qu'en avant et en arrière, le murmure pulmonaire semble atténué, lointain, à la base, ce qui fait penser à la coexistence d'une légère pleurésie droite.

b)- L'intervention

a lieu le 24 octobre 1912 sous anesthésie au chloroforme.

Je fais une laparotomie latérale droite sur le bord droit du muscle droit, en plein au milieu de la tumeur, commençant à 4 cm du rebord costal et descendant jusqu'à la hauteur de l'ombilic. En faisant cette incision qui est celle que j'emploie pour aborder le foie, la vésicule ou les canaux biliaires, j'avais pour but d'aller par le plus court chemin à la rencontre de la tumeur, de la reconnaître et ensuite de ne comporter suivant les événements, les circonstances, c'est-à-dire transformer mon incision en celle de KEHR ou celle de DESJARDINS, si le besoin s'en faisait sentir.

Et en la circonstance, j'eus pleinement raison de ne pas couper d'enblée non muscle droit puisque j'ai pu mener à bien cette grosse opération sans léser aucun muscle et sans nuire à la charpente musculaire de l'abdomen de ma malade.

J'ai ainsi pu extraire par une incision de 12 cm de largeur ces tumeurs qui cependant représentent un certain volume.

L'incision met à nu une grosse masse blanc bleuté sans adhérence aucune et qui semble s'enfoncer sous les cartilages costaux, vers l'appendice xyphoïde. Cette masse ne semble nettement fluctuante et de plus en plus je m'enferme dans mon diagnostic de kyste hydatique.

En conséquence, je cherche à ponctionner ce kyste pour y injecter la solution du formol parasiticide. Mais la ponction reste blanche et je n'aperçois alors seulement que j'ai affaire à une tumeur solide, dure, dont j'ignore totalement la nature et la provenance. Je cherche à ne rendre compte des contours, des connexions, des rapports de cette tumeur tout en cherchant à l'énucléer. Ronde, de la grosseur d'une orange, je n'aperçois qu'elle se prolonge en haut sous les côtes par un pédicule qui paraît s'enfoncer dans le diaphragme à travers une large brèche faite dans la charpente musculaire de ce muscle. J'attire la tumeur autant avec mes doigts qu'avec des pinces et l'énuclée assez aisément comme j'aurais énucléé un myome utérin ou une loupe du cuir chevelu.

Je croyais l'opération terminée mais comme vous allez le voir elle ne faisait que commencer. En effet, derrière cette tumeur, à travers la brèche diaphragmatique, mes doigts sentaient une et même plusieurs autres tumeurs de même aspect et de même nature.

J'avoue qu'à ce moment ma perplexité fut des plus grandes, car très sincèrement j'avais perdu toute notion sur la nature des tumeurs, sur leurs rapports, sur la topographie anatomique de la région où je ne trouvais, sur leur mode d'implantation et encore plus sur la façon de les aborder.

Par goût, j'aime cette chirurgie atypique qui sort des sentiers battus et trop facilement suivis, où les décisions rapides et promptes sont à prendre, mais j'avoue qu'en la circonstance j'étais réellement décontenancé et le récit que je vous en ferai ne vous fera qu'imparfaitement comprendre et mes hésitations et aussi mes angoisses au cours de mon acte opératoire.

Dans le but de mieux ne rendre compte de mes rapports anatomiques, je prolongeais en haut jusqu'aux côtes mon incision, prêt à en réséquer une ou deux en cas de besoin.

Mon incision abdominale ne laissait voir ainsi la coupole diaphragmatique dans toute sa netteté.

Cette concavité diaphragmatique était lisse mais cependant la main qui cherchait à y percevoir les tumeurs sus-jacentes les sentait parfaitement et pouvait même par un mouvement en bascule ou d'élévation du diaphragme les amener vers la brèche par laquelle la première tumeur était sortie.

Le foie, dont j'avais cru reconnaître la matité les jours précédents, était totalement absent de sa place habituelle, refoulé par les tumeurs et j'apercevais au loin, très au loin, son bord antérieur déplacé, refoulé en arrière, tout le foie ayant en quelque sorte basculé au devant du rein.

J'étais donc en présence non d'une tumeur abdominale mais d'une tumeur plutôt thoracique, ou tout au moins intra ou sus-diaphragmatique.

La chloroformisation de ma malade se continuant normalement et sans alerte, je me mis en devoir, à travers la brèche déjà faite par la première tumeur, de chercher à amener ses semblables.

Péniblement, m'aidant de mes doigts et de pinces de Museux qui harponnaient, j'énucléais avec des ciseaux qui coupaient les adhérences, cherchant les plans de clivage, toutes les tumeurs les unes après les autres. A un moment donné, ma main droite totalement disparue dans la brèche ramena de la profondeur cette tumeur que je vous présente et que, très sincèrement, moi et mes assistants nous prîmes pendant une seconde pour le rein droit dégénéré. Simple erreur momentanée mais qui vous donnera une idée de mes hésitations, de mes craintes mieux que ne saurait le faire un récit détaillé après coup.

Ma main gauche, comme je vous l'ai dit, placée dans la concavité diaphragmatique, m'aidait beaucoup à refouler et saisir les tumeurs. L'une d'elles adhérait très nettement à la foliole droite du diaphragme de laquelle j'eus de la peine à la séparer. Je dus très nettement trancher son pédicule au bistouri. Quant à la plèvre diaphragmatique, j'eus la chance de ne pas la léser; j'avoue que son ouverture fut ma terreur tout le long de cette intervention. En effet, elle tapissait mes tumeurs, les contournant même, et j'eus l'extrême chance de pouvoir la disséquer, la refouler avec des ciseaux, des compresses, sans l'ouvrir. Nous la voyions, mes assistants et moi, s'abaisser et remonter sur les tumeurs en indiquant les mouvements respiratoires dont le rythme ne se démentit jamais du reste. Chaque tumeur que je vous présente était incluse en quelque sorte au milieu de fibres musculaires striées que je dus repousser en les respectant de mon mieux comme nous repoussons les fibres musculaires utérines au cours des myomec-
tomies.

Je crois sincèrement avoir pu extraire en totalité toutes les tumeurs que je sentais. Je dus cependant en abandonner une petite de la grosseur d'une noix à cause de ses connexions internes avec la plèvre qui l'avait totalement circonscrite enveloppée comme la cupule enserme un gland. Les adhérences de la tumeur et de la séreuse étaient telles que j'aurais dû résequer cette dernière pour énucléer cette petite masse.

J'ai préféré abandonner ce petit fibrome plutôt que de courir le risque réel de créer un pneumothorax, complication qui fut ma terreur tout le long de cette intervention...

La brèche de la paroi fut refaite en trois plans. Suites opératoires normales.

Poids total des cinq masses fibreuses: 1, 200 kg, la plus grosse pesant 400 grammes.

c)- Histologie

Le Docteur PHILIBERT est très affirmatif et m'a écrit qu'il s'agit d'un fibrome pur. Sur toutes les coupes qu'il a faites, il a trouvé un tissu conjonctif ferme, au milieu duquel on distingue quelques fibres musculaires striées, toutes dirigées dans le même sens et dissociées.

Il est curieux que de semblables masses aient pu évoluer, grossir, dissocier les éléments musculoaponévrotiques du diaphragme sans occasionner de troubles fonctionnels de la respiration ni de troubles de compression d'aucune sorte ".

d)- Conclusion :

Telle est donc l'observation de BONAMY que nous avons retranscrite presque intégralement car elle relate la première intervention sur fibrome et... présente un certain côté historique appréciable !

5)- L'observation de WHITEHEAD en 1958

a)- Histoire de la maladie

Une femme de 60 ans est examinée pour la première fois le 23 octobre 1956 pour une dyspnée qui existait depuis six ans, une douleur précordiale à l'effort depuis un an et une sensation de pesanteur dans la poitrine depuis six mois.

En 1950, un examen radiographique pulmonaire révélait une image qui fut interprétée comme étant une surélévation de la coupole diaphragmatique gauche.

En 1951, 1952 et 1956, des radiographies montrent une augmentation progressive de cette surélévation diaphragmatique gauche présumée.

b)- A l'examen du 23 octobre 1956

- Il s'agit d'une femme de 60 ans
- Une dyspnée est provoquée par le moindre effort ainsi qu'une douleur dans l'hémithorax gauche irradiant à la nuque et au bras gauche
- La tension artérielle est à 12 - 8, le pouls régulier à 80
- La nuque est normale
- Le côté gauche du thorax est mat à la percussion et le murmure vésiculaire absent au-dessous d'une ligne correspondant à la cinquième côte sur la ligne axillaire moyenne
- A droite, on note une hypersonorité à la percussion et le murmure vésiculaire est normal
- Le coeur est déplacé vers la droite, les bruits sont normaux
- L'examen de l'abdomen est normal, de même que les touchers pelvien et rectal
- Pas d'œdème ni de coloration anormale des extrémités
- L'hémoграмme et les examens d'urine sont normaux
- L'électrocardiogramme montre une légère négativité de T en DI, D III et aVL évoquant une discrète ischémie myocardique
- La radiographie pulmonaire du 23 octobre 1956 montre une opacité gauche s'étendant du diaphragme jusqu'au niveau de l'insertion postérieure de la sixième côte.
- Une radioscopie visualise une course diaphragmatique normale à droite alors que l'opacité gauche reste immobile; le coeur et le médiastin sont déplacés vers la droite
- Un transit oesogastrique baryté ne révèle aucune anomalie du cardia
- Un pneumopéritoine montre que la coupole diaphragmatique gauche est en place et de morphologie normale
- Aux termes de cet examen, on conclut à l'existence très probable d'une masse ou d'une tumeur intrathoracique apparaissant au-dessus de l'hémidiaphragme gauche.

c)- L'intervention chirurgicale

- a lieu le 6 décembre 1956 par thoracotomie gauche
- On trouve un important fibrome occupant la plus grande partie du diaphragme gauche. Il est fixé par un fin pédicule à la partie centrale du diaphragme
- Extirpation facile
- Toutefois, le jour suivant l'intervention, la malade présenta une hémiparésie et mourut 24 heures après. L'autopsie ne fut pas autorisée.

d)- Aspect macroscopique de la pièce

- C'est une tumeur ronde, de volume important, de consistance ferme, pesant 1,360 kg
- Sa surface est brillante et de couleur rose marbré, pourpre et blanc. En un point existe une brèche peu importante, fixée à une partie musculaire du diaphragme sur une longueur de 4 cm.
- Il y a de nombreuses adhérences fibreuses sur la partie supérieure de la tumeur et quelques zones denses, épaisses, d'aspect hyalin; on trouve également quelques petits lobules nœuds et roses; sur les bords latéraux, ils atteignent une dimension maximum de 2,5 cm.
- A la coupe, on trouve une structure faite dans son ensemble d'un tissu solide rose marbré, crème et blanc. Il n'y a pas de trace de nécrose ni de zone hémorragique. Quelques fines trabéculations existent ainsi que de larges espaces vasculaires. Par endroit, il y a des zones pourpres comme si elles étaient infarctées.

e)- Aspect microscopique

- De nombreuses coupes montrent une structure histologique uniforme caractérisée par des cellules collagènes allongées. On note une certaine variation dans la densité cellulaire d'une zone à l'autre mais la cellule individuelle apparaît d'aspect uniforme avec un noyau régulier, sans aucune irrégularité d'apparence mitotique.
- Par endroits, on note des zones d'aspect histologique hyalin
- Les vaisseaux sont importants par leur taille. En un point, on trouve une masse capsulaire fibreuse, laminaire, collagèneuse. A l'opposé existe un fragment musculaire bien différencié vraisemblablement d'origine diaphragmatique.

- Il n'y a aucune apparence de malignité sur toutes les coupes étudiées.
- Au total : volumineux fibrome, histologiquement bénin.

ETIOLOGIE

1)- Des tumeurs primitives du diaphragme en général

a)- ROBSON, KENNETH et COLIS en 1944 : 21 cas

- Sexe : 4 femmes pour 10 hommes
- Siège : 5 tumeurs siègent à gauche, 13 à droite
- Age : tableau ci-dessous

Decades	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Number of cases	0	1	2	1	6	4	2	2	0

Soit donc un pourcentage très élevé entre 50 et 60 ans.

b)- KOSS et REITTER en 1959 : 57 cas

- Sexe : 25 femmes pour 26 hommes, soit donc en définitive une égale fréquence dans les deux sexes.
- Siège : 20 tumeurs siègent à gauche et 25 à droite; nous retrouvons donc une prédominance droite.
- Age : KOSS et REITTER ne signalent pas un âge prédisposant mais soulignent au contraire l'existence de tumeurs primitives à tous les âges y compris les âges extrêmes, puisque nous connaissons deux cas situés respectivement à 7 jours et 80 ans.

2)- Des fibromes en particulier

Il est évidemment difficile de généraliser l'étiologie à partir du petit nombre de cas connus. Bornons-nous à signaler simplement :

- qu'il y avait 2 femmes et 1 homme
- 2 tumeurs à gauche et 1 à droite
- que les âges où les malades furent opérés sont de :
48 ans - 34 ans - 60 ans

Si l'on fait exception de l'observation de GRANCHE dont l'anatomopathologie n'est peut-être pas certaine, on constate donc que les trois autres cas ont été décrits chez des femmes, à l'âge moyen de la vie.

HISTO-PATHOLOGIE

La très récente mise à jour de KOSS et REITTER en 1959 permet de constater :

- l'égalité des tumeurs bénignes (29 cas) et malignes (28 cas).
- Le polymorphisme histologique, tous les éléments anatomiques du diaphragme peuvent être à l'origine de tumeurs; c'est ainsi que l'on a constaté l'existence de tumeurs embryonnaires, de neurinomes, de fibromes, de fibromyxomes, d'angiofibromes et surtout de lipomes, tumeurs qui restent les plus fréquentes parmi les tumeurs bénignes.
- la taille est en général celle d'une pomme, mais là encore il ne saurait être question de généraliser : CLAGETT et JOHNSON rapportent deux cas de lipomes de 1 cm de diamètre, SAMSON et CHILDRESS rapportent deux cas de neurofibrosarcome pesant respectivement 2 et 3 kg. En réalité, la taille de la tumeur est fonction du temps que l'on met à la découvrir, ce dernier étant lui-même sous la dépendance de l'importance des signes fonctionnels révélateurs. Notons toutefois qu'en matière de fibrome, des tailles assez importantes peuvent être atteintes puisque les trois pièces opératoires pesaient respectivement :
 - pour la malade de BONAMY : 1,200 kg
 - pour la malade de WHITEHEAD : 1,360 kg
 - pour la nôtre : 2 kg.

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Il ne saurait être question ici de schématiser une symptomatologie type des tumeurs primitives du diaphragme. Tous les signes observés sont, en général, en rapport avec l'extension de la tumeur qui comprime les organes de voisinage ou

qui, si elle est maligne, sont parfois dus à une métastase à distance. Déjà le tableau de CLAGETT et JOHNSON faisait ressortir ce polymorphisme clinique; les études récentes ne font que le confirmer soulignant par là-même la nécessité de recourir aux examens paracliniques.

Insistons sur le fait que la plupart de ces tumeurs sont rigoureusement latentes, découvertes alors :

- soit à l'autopsie comme ce fut le cas pour la plupart des tumeurs décrites en 1863 et 1930

- soit à l'occasion d'un examen systématique radiologique.

Ainsi KOSS et REITTER signalent que sur 57 tumeurs connues en 1959 :

- 34 avaient été diagnostiquées du vivant du malade (et 32 opérés)
- 23 avaient été des découvertes d'autopsie.

Les symptômes cliniques les plus fréquents sont les suivants :

1)- Signes fonctionnels

- La toux est avec la cyanose le signe fonctionnel le plus souvent rencontré. Cette toux, sèche en général, peut parfois s'accompagner d'expectoration.
- Très fréquentes sont également les douleurs thoraciques, siégeant toujours du côté où siège la tumeur; elles ont pour caractère majeur, très fréquemment signalé, de s'accroître à l'inspiration profonde. De telles douleurs irradient parfois à la nuque et au bras homolatéral.
- Les autres manifestations fonctionnelles sont beaucoup plus rares; signalons l'existence de douleurs abdominales correspondant en général à une tumeur de développement abdominal; très rarement, puisque seuls CLAGETT et JOHNSON le mentionnent, on note des troubles dyspeptiques.

2)- Signes généraux

Ce sont, en général, les plus frustrés et on ne les retrouve pratiquement qu'en cas de tumeur maligne. Les plus fréquents sont l'amaigrissement et l'asthénie. La température est rarement au-dessus de la normale. On a noté plusieurs fois l'existence d'hémoptysies.

3)- Signes physiques

- L'inspection peut parfois mettre en évidence une déformation hémithoracique. Plus fréquemment semble-t-il, on peut palper une tuméfaction intercostale qui serait due à un prolongement tumoral sous-cutané entre les côtes.
- La palpation ne donne de renseignements que dans le cas de tumeurs ayant acquis un développement important; il existe dans ces cas-là une abolition des vibrations vocales à la base d'un hémithorax remontant plus ou moins haut.
- La percussion retrouve une matité dont l'importance en hauteur est également fonction du développement de la tumeur.
- L'auscultation enfin permet de constater une abolition du murmure vésiculaire plus ou moins complète selon que le parenchyme est entièrement refoulé vers le haut ou que subsiste entre la tumeur et la paroi thoracique latérale une lane parenchymateuse.
- Un tel ensemble de signes physiques plaide très fortement en faveur d'un épanchement pleural qui sera infirmé par la ponction pleurale (encore que dans certains cas de tumeur diaphragmatique on ait pu retrouver un épanchement liquidien pleural d'accompagnement, parfois même un hémithorax).
- Les autres signes physiques extra-thoraciques ne sont pas évocateurs, et bien au contraire retardent le diagnostic; tel est le cas de tumeurs où l'on retrouve :
 - une masse abdominale, soit de l'hypochondre gauche où elle est régulièrement confondue avec une splénomégalie, soit de l'hypochondre droit où elle peut passer pour un gros foie
 - une ascite
 - un oedème des membres inférieurs qui est lié à une compression de la veine cave inférieure lors de sa traversée diaphragmatique
 - enfin, les signes physiques et fonctionnels d'ostéoarthropathie hypertrophiante pulmonique fréquemment retrouvés seront revus dans un chapitre ultérieur.

4)- Conclusion

Une telle symptomatologie clinique est donc, au total, non spécifique et ne permet en rien d'évoquer le diagnostic de tumeur diaphragmatique. Elle a une simple valeur d'alerte, imposant au médecin le recours aux examens paracliniques, au premier chef desquels se trouve la radiographie pulmonaire standard. L'ensemble de ces examens paracliniques permet le plus souvent d'aboutir à un diagnostic positif.

DIAGNOSTIC POSITIF ET EXAMENS PARACLINIQUES

Doivent être pratiqués successivement :

1)- La radioscopie

C'est l'examen de base, toujours facile à pratiquer, surtout en clientèle de ville. Il oriente souvent le diagnostic en montrant une opacité correspondant aux signes physiques cliniques. Cette opacité est en règle animée de mouvements d'ascension et de descente synchrones à ceux de la coupole diaphragmatique.

2)- La radiographie

De face et de profil permet une étude plus fine de cette opacité, en règle homogène, masquant l'ombre des côtes. Sa limite inférieure correspond à la coupole diaphragmatique dans la plupart des cas de tumeurs qui se développent au-dessus du diaphragme; sa limite supérieure est toujours légèrement convexe vers le haut, ce caractère étant très nettement visible sur les radios de face pour les petites tumeurs, sur les radios de profil pour les grosses tumeurs (voir à ce propos les radios très démonstratrices de notre fibrome). Enfin, la radiographie standard sera toujours un utile élément de référence pour suivre l'évolution d'une tumeur non opérée ou non diagnostiquée..

3)- Les tonographies

De face et de profil doivent toujours être pratiquées devant cette opacité dont on ignore encore la nature exacte. Dans le cas précis de tumeurs diaphragmatiques, elles ne font que confirmer la parfaite homogénéité de l'opacité, homogénéité qui est retrouvée sur toutes les coupes comme ce fut

le cas pour notre fibrome. Par ailleurs, comme nous l'avons montré dans notre observation, les coupes antéro-postérieures moyennes entre 9 et 11 cm montrent la bifurcation trachéale et la clarté des bronches souches et de leur branche; on peut donc être amené à constater une éventuelle compression bronchique due au développement de bas en haut de la tumeur qui taille donc en général une image en biseau bronchique aux dépens de la paroi inférieure de la bronche.

4)- La bronchoscopie

retrouve souvent, dans les cas de grosse tumeur, cette diminution de la lumière bronchique. En aucun cas, elle ne met en évidence une obstruction endobronchique de quelque nature que ce soit, éliminant donc ainsi un certain nombre de causes d'atelectasies pulmonaires qui auraient pu se traduire par une opacité.

La biopsie bronchique au niveau de la compression n'apporte jamais le diagnostic, les tumeurs primitives n'envahissant pas les bronches mais les comprimant tout au plus.

La bronchoscopie n'est donc pas un examen permettant un diagnostic direct, il élimine simplement de nombreuses causes d'opacité thoracique. Il faut donc recourir à d'autres examens.

5)- La pneumopéritoine

permet de visualiser la situation exacte de la coupole diaphragmatique. Une opacité thoracique pourrait en effet être due :

- soit à la présence dans le thorax de viscères pleins abdominaux à travers une brèche diaphragmatique (hernie)
- soit à une anomalie positionnelle de la coupole, refoulée vers le haut par une tumeur à développement abdominal, soit en totalité, soit sur une partie de sa surface, réalisant des images semi-lunaires ou en couchede soleil comme il est classique d'en décrire à droite lors de kystes hydatiques de la face supérieure du foie (éventration).

CLAY et HAULON ont ainsi rapporté, en 1951, quatre cas de hernie diaphragmatique simulant une tumeur intrathoracique ou un kyste. Dans les quatre cas, le pneumopéritoine permet de trancher, non sur

la nature de la lésion, mais sur sa position par rapport au diaphragme. La technique est simple (introduction de 250 à 300 cc. d'air) et l'examen est sans danger s'il est effectué correctement.

6)- L'opacification intestinale

- d'abord opacification oesogastroduodénale
- puis transit du grêle.

Signalons toutefois que le recours à une telle opacification est rarement fait, une hernie d'organes creux intrathoraciques donnant en règle des images aériques très évocatrices.

7)- Le pneumothorax

est un examen qui, en dernier lieu, lève bien des doutes. Il réduit à l'état de noignon le parenchyme pulmonaire séparant donc celui-ci du diaphragme et permettant donc un diagnostic de siège extra ou intra pulmonaire.

8)- Au total

Au terme de ces examens, le diagnostic de tumeur intra ou extra thoracique en continuité avec le diaphragme est en règle fait. Toutefois, dans certains cas, on peut être amené à envisager une thoracotomie exploratrice qui en dernier ressort fournira le diagnostic positif.

Concluons en rapportant ici un résumé de l'observation de NICHOLSON et WHITEHEAD de 1956 : il s'agissait d'une jeune fille de onze ans présentant une opacité de l'hémithorax gauche assez superposable à celle de notre cas. Sans examens paracliniques, il fut pratiqué une thoracotomie à travers le sixième espace et à la surprise du chirurgien la tumeur s'avéra être sous-diaphragmatique; une biopsie transdiaphragmatique montra l'existence d'une tumeur cellulaire et vasculaire avec mitoses et l'on conclut au diagnostic d'hépatoblastome radio-résistant; une deuxième intervention par voie abdominale fut encore plus surprenante en ce sens qu'elle ne montra aucune tumeur intra-abdominale et que le foie était par ailleurs entièrement normal; force fut donc de conclure à l'existence d'une tumeur intra-diaphragmatique que l'on disséqua et extirpa. Cette observation exceptionnelle souligne la difficulté que l'on rencontre parfois pour faire un diagnostic topographique exact.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Nous avons signalé, au passage, quelques-unes des difficultés rencontrées. On peut les résumer ici, étant bien entendu que la seule étape du diagnostic différentiel intéressante se fait à l'étape radiologique. Le problème est celui d'une opacité anormale se marquant à la portion inférieure d'un hémithorax :

- Est-elle intra thoracique ou intra abdominale ?
- Intra thoracique, est-elle intra ou extra pulmonaire ?
- Extra pulmonaire, est-elle hilare, médiastinale ou diaphragmatique ?

1)- Intrathoracique et intrapulmonaire

On discute toutes les néoformations du lobe inférieur du poulmon :

- cancer primitif ou secondaire
- abcès
- kyste hydatique
- kyste non parasitaire dermoïde ou épidermoïde
- anévrysme artério-veineux
- tuberculose ...

2)- Intrathoracique et extrapulmonaire

a)- A point de départ du hile du poulmon

La tumeur est attachée antérieurement à la bronche; c'est un kyste du pédicule pulmonaire.

Ce kyste peut être, au cours de son évolution, en position basse; développé dans l'étage inférieur et antérieur, il peut venir se poser sur le diaphragme et s'y présenter, dans la position verticale, comme une image arrondie se profilant devant l'ombre péricardique ou l'ombre diaphragmatique et suivre les mouvements du muscle. S'il n'a pas été infecté, il est libre de toutes adhérences.

b)- Médiastinale

- Citons simplement les diverticules péricardiques et les ectasies d'une des oreillettes.

- Insistons sur le volumineux diverticule de l'oesophage inférieur (mis en évidence au-dessus de l'anneau oesophagien du diaphragme par le moule baryté).

- Quant au kyste pleuro-péricardique, assez fréquent, c'est un kyste borborygme à position péricardique du médiastin, son lieu d'élection est le sinus costo-diaphragmatique antérieur droit dans l'angle péricardo-costo-diaphragmatique.

c)- Diaphragmatique

- L'ombre se marque nettement sur une des coupes diaphragmatiques et semble y prendre naissance. La forme de ses contours, son volume et sa densité sont bien notés.

- Il s'agit en règle de néoformations, sus, intra ou sous diaphragmatiques, bénignes ou malignes, secondaires ou primitives (comme celles que nous avons étudiées plus haut), développées aux dépens de l'un quelconque des éléments constitutifs du diaphragme.

- A ces lésions proprement diaphragmatiques, il faut rajouter :

- . les déformations anormales du diaphragme, réalisant des éventrations, c'est-à-dire des déformations sans solution de continuité de la coupole. Très fréquentes à gauche, elles donnent à la radio une image de surélévation convexe vers le haut du diaphragme, très régulière, comme tracée au compas; elles contiennent dans leur concavité le plus souvent l'estomac ou l'angle colique gauche, mais parfois des organes opaques (rein gauche, rate, épiploon, pancréas) réalisant alors des images pseudo-tumorales du diaphragme. Nous avons déjà souligné l'intérêt dans ces cas-là du pneumopéritoine comme élément diagnostique.
- . les hernies diaphragmatiques, c'est-à-dire les solutions de continuité diaphragmatiques naturelles (hiatus oesophagien, hiatus musculo tendineux) ou artificielles.
- . les anévrysmes de la veine cave inférieure
- . les hématomes traumatiques du diaphragme
- . les pseudo kystes pleuraux (ou pleurésie atypique enkystée sus

diaphragmatique) qui donnent une ombre pleine, absolument sphérique ou hémisphérique, adhérente au diaphragme, localisée parfois à l'étage antérieur de l'hémi-thorax

- Les hémiparalysies diaphragmatiques de diagnostic en règle facile, car donnant en scolie une image de respiration paradoxale.

3)- Intra abdominale

Le diagnostic est fait par pneumopéritoine; la discussion se limite en règle aux opacités droites dues à des tumeurs hépatiques y compris les kystes hydatiques et les pseudo kystes péritonéaux.

Remarque : Il est évident que dans la majorité des cas, le diagnostic différentiel de la nature de la tumeur ne pourra être discuté qu'après l'examen anatomo-pathologique de cette dernière.

TUMEURS PRIMITIVES DU DIAPHRAGME ET OSTEOARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE DE BAMBERGER MARIE

1)- Fréquence

- Sur 1.024 cas de résections pulmonaires, WIERMAN, CLAGETT et MAC DONALD signalent que 6% des malades présentaient des manifestations ostéo-articulaires.

- En règle, ces signes ostéo-articulaires régressent avec l'ablation de l'affection pulmonaire.

- En 1950, SAMSON et CHILDRESS publient un cas de neurofibrosarcome s'accompagnant de douleurs articulaires intenses et diffuses avec déformation des doigts.

- Egalement en 1950, FREEDLANDER, WOLPAW et MENDELSON rapportent l'observation d'une femme de 38 ans, admise pour manifestations rhumatismales intenses, qui cèderont à l'ablation chirurgicale d'un léiomyofibrome de la coupole droite.

- Enfin, en 1961, ALIX et OLIVA décrivent la symptomatologie de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de BAMBERGER MARIE à propos d'une

observation de neurofibrome du diaphragme s'accompagnant de manifestations "rhumatismales" intenses, résistant aux corticoïdes et cédant dans les premières heures après l'intervention sur le plan fonctionnel, au bout de quelques mois sur le plan physique.

2)- Symptomatologie de l'ostéo-arthropathie

a) Au début

Il n'existe qu'un simple endolorissement des poignets, chevilles, coudes et genoux.

b)- Le tableau complet associé

- une tuméfaction de ces articulations
- les parties molles adjacentes acquèrent une consistance pateuse
- les mains sont humides
- les doigts en baguette de tambour
- aspect général d'acromégalie
- gynécomastie chez l'homme
- impotence fonctionnelle pouvant empêcher tout mouvement
- sur les radiographies des articulations, images marginales de prolifération et réossification périostique.

Dans tous les cas, le signe le plus fréquent semble être la déformation des doigts en baguettes de tambour avec aspect boudiné de ceux-ci.

c)- L'ostéoarthropathie se rencontre

- essentiellement au cours des affections pulmonaires de toute nature
- dans les cardiopathies cyanogènes et les endocardites chroniques
- dans certaines affections abdominales telles que les cirrhoses du foie, la sprue, les stéatorrhées, l'entérite chronique
- dans quelques polyglobulies, anémies hémolytiques, leucémies, réticulopathies, Hodgkin...

d)- Elle disparaît toujours

et rapidement avec le traitement de la maladie qu'elle accompagne.

3)- Pathogénie

Nous ne ferons que résumer ici les très nombreuses pathogénies proposées:

a)- Causes toxi-infectieuses

- et altérations neurovégétatives
- surtout de la sphère hypophysaire sans que l'on sache si l'hypophyse est directement responsable du syndrome ou si elle-même est atteinte par un processus différent

b)- Rôle de l'anoxie

- évident dans certaines atteintes cyanogènes pulmonaires ou cardiaques
- mais difficile à admettre dans des affections aussi peu anoxémiantes que le cancer pulmonaire et la cirrhose du foie
- les auteurs partisans de cette théorie pensent que l'anoxie serait alors due à une tendance qu'ont les hématies à se grouper en "piles de monnaie", réduisant ainsi la superficie globulaire et partant la capacité de cession d'oxygène par unité globulaire

c)- Rôle des anastomoses artério-veineuses

- mises en évidence par CUDKOVICZ et ARMSTRONG sur les pièces d'exérèse
- en faveur de cette théorie plaident d'une part la réalisation expérimentale d'ostéoarthropathie par anastomose de l'artère pulmonaire et de la veine pulmonaire droite, et d'autre part l'observation d'un cas de cancer pulmonaire avec ostéoarthropathie qui cède à la ligature d'une branche de l'artère pulmonaire.

d)- Rôle du pneumo-gastrique

La section du vague peut entraîner, mais pas dans tous les cas, une régression de l'ostéoarthropathie; on suppose alors qu'une telle section ferait fermer certaines anastomoses artério-veineuses.

PRONOSTIC

Le siège, le volume, la nature et l'évolution de la tumeur du diaphragme sont seuls en mesure de permettre cliniquement l'établissement d'un pronostic.

En fait, la nature même de la tumeur ne sera fixée que par l'examen anatomo-pathologique.

Quant à l'évolution de son volume, il est bien entendu difficile de la prévoir. Une seule observation de fibrome, celle de WHITEHEAD, permet simplement de constater que, de 1951 à 1956, soit donc en six ans, l'opacité radiologique qui

occupait primitivement le tiers inférieur de l'hémithorax gauche en occupait les trois cinquièmes en 1956.

On ne peut donc rien prévoir; l'incertitude histologique doit donc conduire à une intervention systématique.

En effet, une tumeur d'allure bénigne peut, par la suite, si elle n'est pas opérée, présenter :

- une transformation néoplasique
- des poussées inflammatoires entraînant la formation d'adhérences aux organes voisins
- une augmentation de volume importante, quoique progressivement lente, provoquant d'une façon mécanique :
 - ou bien de la gêne respiratoire, de la toux, une hémoptysie, une sclérose broncho-pulmonaire
 - ou bien de la gêne circulatoire, palpitations, douleurs précordiales
 - ou bien de la névrite du phrénique avec ses répercussions vers le haut
 - ou bien de la névrite intercostale
- une infection secondaire abcédée rendant aléatoires les interventions chirurgicales
- une hémorragie extra ou intra tumorale
- une influence néfaste sur l'état général.

Au total, devant toutes les incertitudes concernant le diagnostic exact de la tumeur et de son évolution, il est indispensable de ne pas soumettre trop tardivement le malade au chirurgien aux fins d'exérèse éventuelle et de remettre la pièce prélevée à l'histologiste aux fins d'analyse microscopique.

TRAITEMENT

- La thérapeutique des tumeurs du diaphragme est chirurgicale.

- Les progrès réalisés dans la tactique des interventions chirurgicales sur les organes intrathoraciques permettent de pratiquer avec moins de risques qu'autrefois les opérations sur le diaphragme.

- Quant aux bienfaits d'une préparation opératoire minutieusement réglée, d'une anesthésie mieux adaptée et moins dangereuse, grâce à la précision des soins post-opératoires pour lesquels sont utilisés tous les moyens nouveaux mis à notre disposition, l'extirpation des tumeurs du diaphragme est décidée et exécutée sans appréhension.

- Les résultats heureux signalés dans les protocoles opératoires des cas récemment publiés sont très encourageants.

- D'une façon générale, l'exérèse des tumeurs bénignes est toujours facile et d'excellent pronostic post-opératoire. Pour les tumeurs malignes, il faut réséquer une partie de la coupole diaphragmatique et faire un curage péri-tumoral soigneux; la radiothérapie post-opératoire est conseillée par KOSS et REITTER.

1)- Préparation

- Les soins pré-opératoires, s'ils doivent être soigneux, ne sont pas pour autant rigoureusement codifiés. Ils sont simples et variables avec l'anesthésiste
- Il sera sage de prévoir un respirateur artificiel modèle Engström qui pourra être branché sur la canule intra-trachéale si nécessaire.

2)- Anesthésie

- Anesthésie générale au pentothal
- Curarisation
- Intubation trachéale

3)- Position de l'opéré

Plusieurs opérateurs placent leur malade en decubitus dorsal avec ou sans cambrure de la taille. Le decubitus latéral sur le côté opposé avec dégagement des bras et calage parfait du corps et de l'abdomen paraît préférable à BROHEE.

4)- Voies d'abord

Variables avec les auteurs :

- les uns abordent le diaphragme par une laparotomie abdominale
- d'autres par une laparotomie thoraco-abdominale

- d'autres, plus nombreux, par une thoracotomie franche.

5)- Le niveau de la thoracotomie

Pour une même localisation, le niveau là encore varie avec les auteurs :

- soit thoracotomie antérieure
- soit thoracotomie antéro-latérale

La résection costale n'est pas toujours considérée comme indispensable.

6)- Restauration du lit de la tumeur après exérèse

La brèche cruentée résultant de l'exérèse de la tumeur doit être réparée. Si les fibres musculaires présentent un hiatus, une cure radicale sera réalisée. Le moindre suintement sanguin doit être tari pour éviter l'hémothorax. Le recouvrement de la surface cruentée par la plèvre pariétale est difficile. On se contentera souvent de greffe libre avec les grosses franges graisseuses. Les réseaux lymphatiques étant serrés dans cette région, un écoulement de lymphes avec organisation fibrineuse peut se produire.

7)- Fermeture du thorax

Toute brèche pulmonaire sera suturée pour éviter le pneumo-thorax à répétition et l'infection. En général, on drainera la cavité pleurale en ayant recours si nécessaire à des ponctions évacuatrices.

8)- Soins post-opératoires

- Lever toujours précoce au deuxième ou troisième jour
- Ablation des drains à la quarante huitième heure sauf complications
- Exercices respiratoires pour assurer une bonne dépliation pulmonaire
- Radio de contrôle.

C O N C L U S I O N

Telles sont donc les principales caractéristiques des tumeurs primitives du diaphragme.

Terminons en soulignant plus particulièrement :

- leur évolution souvent à bas bruit, sans signe fonctionnel au début, de telle sorte qu'il n'est pas rare que, lorsque la tumeur se manifeste, elle soit déjà importante;
- à l'inverse, les radiographies systématiques de contrôle, de plus en plus fréquemment pratiquées, doivent permettre un diagnostic précoce en révélant une opacité anormale d'une base;
- son origine diaphragmatique est très souvent difficile à affirmer et il est presque toujours nécessaire de recourir à des examens complémentaires très poussés;
- sa nature exacte n'est révélée que par l'examen anatomo-pathologique, et insistons encore sur la rareté de ces fibromes;
- le seul traitement valable est chirurgical; il est toujours nécessaire dans les tumeurs de gros volume, sources de gêne fonctionnelle respiratoire; il est toujours souhaitable dans les tumeurs de faible volume dont on ignore la nature bénigne ou maligne.

Vu, le Président de Thèse
Professeur DEPARIS

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur L. BINET

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

==:==:==:==:==:==:==:==:==:==:==:==

- ACKERMAN

Am. J. Roentgeno. 47 : 711 - 7116. 1942

- ALEXANDER

Cité par ROBSON, KENETT et COLLIS

- ALIX J. ET OLIVA H.

Neurofibrome du diaphragme et ostéochondropathie de BAMBERGER
MARIE. Rev. clin. espan. 15 Janvier 1961. 80 ; n° 1, 40 - 46

- ARKLESS H.A.

Coexistence d'un rhabdomyosarcome du diaphragme, d'une hypoglycémie idiopathique et d'un sarcome rétro-péritonéal. M. BULL.
Vet. Admin. Octobre 1942, 19, 225 - 229

- BALLON ET SPECTOR

Canad. M.A.J. 41: 487-489. 1939

- BINNEY

Ann. Surg. 94 : 524-527. 1931

- BONAMY R.

Cinq fibromyomes du diaphragme simulant un kyste hydatique
du foie. Paris chirurgical 4: 1051. 1912.

- BROHEE G.

Tumeurs primitives du diaphragme. Acta chir. Belg. Oct. 1947,
n° 7, 497-536

- BRANWOOD ET GLAZEBROOK

J. Path. et Bact. 58 : 286-289. 1946

- BURVILLE-HOLMES E. ET BRODY W.

Angiofibrome primaire du diaphragme. Am. J.M. Sc. 1932. 183.679

- CHEVAT H., DUPEYRON ET MERKLEN J.F.

A propos d'une manifestation encore inconnue de la maladie de
RENDU-OSLER. Fibroangiome capillaire monstrueux du diaphragme.
Bull. et men. Soc. med. Hôp. Paris —13 Avril 1951 - 67. 393-
400.

- CLAGETT O.T. ET JOHNSON M.A.

Tumeurs du diaphragme. Relation de cas. Am. J. Surg. Oct.
1949. 78. n° 4. 525-530.

- CLARK F.W.

Cité par ROBSON KENETT ET COLLIS

- CLAY ET HAULON

J. Thorac. Surg. 21.57.1951

- DALZELL

Cité par ROBSON KENETT ET COLLIS

- DAUMERIE ET BAKER

Acta gast. enter. belg. 12.237. 1949

- DE PONTI

Fibrolymphangiome du diaphragme. Radiol. med. Torino. Mai 1952.
38.426-429

- DESAIVE P. ET CLOSON J.

Fibro lipo myxome du diaphragme. J. internat. chir. Juillet-
Août 1952. 12. n° 4. 272-280

- DREWES ET WILLMANN

Thoraxchirurgie. 3.75.1955

- FREEDLANDER S.O., VOLPAW S. et MENDELSON H.J.

Leiomyofibrome. Radiology. 1950.55.700

- GALE ET EDWARDS

J. Thoracic Surg. 9 : 185.193. 1939

- GRANCHE M.

Tumeur végétante du centre phrénique du diaphragme (fibrome).
Bull. Soc. anat. de Paris. 1868.43.385

- GROSS

Dtsch. Z. Chir. 109.425. 1911

- HOLCZINGER

Orv. Hetil : 1060. 1955

- HYMAN ET LEDERER

Arch. Path. 31 : 204-210. 1941

- KINSELLA T.J.

Fibromyome. J. Thoracic Surg. 1939.9.193

- KIRSHBAUM

Ann. J. Cancer. 25 : 730-737. 1935

- KLASSEN K.P., PATTON R. ET BEMEM F.M.

Neurofibrome du diaphragme. J. Thoracic.Surg. 1945. 14.407-413

- KOSS ET REITTER

Tumeurs primitives du diaphragme. Hdb. der Thoraxchirurgie.
Tome II. 279. 1959

- KOSTOLNY

Bratisil. lék. Listy. 35.473. 1955

- KRAMER

Arch. J. Path. ANAT. 156. 188-189. 1889

- LITTLEHALES C.E.

Fibrome du diaphragme; compte rendu d'un cas. Northwest. M.
Oct. 1958. 57.10. 1309-1312

- MILANOVIC ET RAO

Vojno. Sanit. Pregl. 13-73. 1956

- MULLER, WALTER

Zentralbl. J. allg. Path. u. path. Anat. 58 : 353-355. 1933

- NICHOLSON ET WHITEHEAD

Brit. J. Surg. 43.633. 1956

- NYLANDER

Zentralbl. J. Chir. 69.929. 1942

- PEERY

Am. J. Cancer. 35 : 416-421. 1939

- PETACCI

Policlinico (sez. chir.) 47: 135-142. 1940

- ROBSON, KENNETH et COLLIS

Tumeurs du diaphragme avec un cas de kyste. Brit. J. Tuberc.
38 : 3-6. 1944

- ROSENTHAL ET FRISSELL

Arizona Med. 2 : 231-233. 1945

- RYAN

Cleveland Clin. Quart. 6 : 304-306. 1939

- SANSON ET CHILDRESS

J. of Thoracic Surg. 20.901. 1950

- SAUERBRUCH

Die Chirurgie der Brustorgane. Berlin 1913

- SCOTT ET MORTON

Arch. of path. 41.645

- SODERLUND

Acta Radiol. 18 : 388-398. 1937

- SOTO

J. Internat. Coll. Surgeons 6 : 146-153. 1943

- SWEET R.H. ET GEPHART TH.

Neurofibrome du diaphragme. New England J. Med. 3 Dec. 1953
249, n° 23. 939-940

- TU ET HSICH

Amer. J. Roentgenol. 63. 822.195

- TUOHIMAA E.T.

Angiofibrome du diaphragme. Ann. chir. et gynoec. Fennioe.
1950.39 : 206-211

- VAN ALSTYNE

Am. J. Roentgenol. 53 : 373-375. 1945

- VAN NESS

Cité par ROBSON, KENNETH ET COLLIS

- WEISEL

J. Thoracic. Surg. 43.633. 1956.

oOo

